

Epidermólisis ampollar

La epidermólisis ampollar es un grupo de enfermedades hereditarias en las que se desarrollan ampollas en la piel como respuesta a un trauma menor.



También llamada la enfermedad de los pies rojos en los caballos.

TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento es prevenir la formación de ampollas y sus complicaciones. La intensidad de los cuidados depende de la gravedad de la enfermedad. Las recomendaciones a menudo incluyen medidas para evitar el trauma cutáneo y las temperaturas ambientales elevadas. Para prevenir la infección, se requiere de un excelente cuidado de la piel, especialmente si algunas áreas con ampollas desarrollan costras o quedan desnudas (expuestas o en carne viva). Se recomienda seguir las instrucciones o recomendaciones del médico al pie de la letra, las cuales podrían incluir terapia de hidromasaje y aplicación de antibióticos tópicos a estas áreas similares a heridas. El médico comen-

tará si se requiere un vendaje o un apósito y de qué tipo.

Si se presentan dificultades para deglutir, se puede prescribir el uso de esteroides orales durante períodos cortos. Si se presenta Candida en la boca o el esófago, igualmente se debería prescribir un medicamento para esa infección secundaria. La buena higiene dental es muy importante, incluyendo las visitas regulares a un odontólogo con experiencia en el tratamiento de casos con epidermólisis ampollar. Asimismo, la nutrición adecuada es importante. Cuando la lesión cutánea es extensa, puede ser necesario el incremento de la ingesta de calorías y proteínas para ayudar en la recuperación, razón por la cual se debe trabajar muy de cerca con un nutricionista. Cuando se presenten ampollas o complicaciones en la boca o el esófago, se deben evitar los alimentos duros o quebradizos tales como galletas, nueces y patatas fritas.

Trabajar con un fisioterapeuta puede ayudar a mantener el rango de movimiento de las áreas articulares involucradas y minimizar las contracturas. Es posible que sea necesario colocar injertos de piel en las áreas cutáneas ulceradas o desnudas. De igual manera, se podrían recomendar otros procedimientos quirúrgicos para complicaciones de la epidermólisis ampollar, como la dilatación del esófago si se presenta estenosis (estrechamiento), reparación de las deformidades de la mano y extirpación de las lesiones por carcinoma escamocelular si se desarrollan.

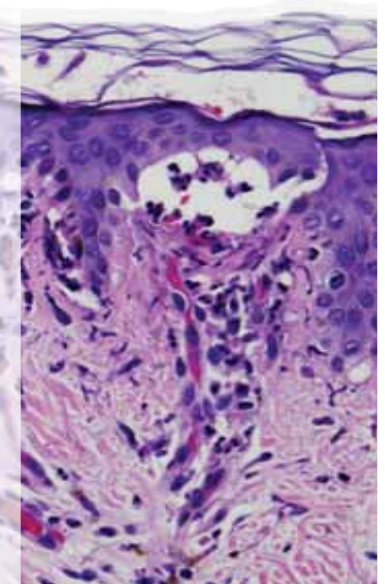
Existen otros tratamientos que están bajo investigación como la terapia de proteínas y la terapia genética. La epidermólisis ampollar adquirida se puede tratar con esteroides orales y medicamentos inmunosupresores, sin embargo, éstos últimos pueden incrementar el riesgo de infección secundaria. Asimismo, se están realizando estudios con interferón. ●

SÍNTOMAS

Los síntomas dependen del tipo de epidermólisis ampollar, pero pueden incluir:

- ▶ Ampollas de la piel como resultado de un trauma menor o de un cambio en la temperatura
- ▶ Ampollas al momento de nacer
- ▶ Deformidad o pérdida de las uñas
- ▶ Formación de ampollas en el interior o alrededor de la boca y en la garganta, causando dificultad para la alimentación y dificultad para deglutir
- ▶ Ampollas alrededor de los ojos y la nariz
- ▶ Llanto ronco, tos u otras dificultades respiratorias
- ▶ Anomalías dentales tales como caries
- ▶ Alopecia (pérdida del cabello)
- ▶ Milios (protuberancias o granos blancos diminutos)

Para la epidermólisis ampollar adquirida existe una asociación con la enfermedad de Crohn (una enfermedad intestinal inflamatoria) y, posiblemente, con lupus. Por lo tanto, los síntomas de estas condiciones pueden ocurrir en adultos que presenten este tipo de epidermólisis ampollar.



Dependiendo del tipo, la epidermólisis ampollar varía en gravedad desde una generación de ampollas menor de la piel hasta una forma letal que involucra otros órganos. La condición generalmente comienza al momento de nacer o poco después. Sin embargo, la epidermólisis ampollar adquirida usualmente aparece en adultos de más de 50 años, aunque se ha observado en niños. Igualmente, algunos casos de epidermólisis ampollar simple pueden permanecer sin diagnosticar hasta la edad adulta.

Algunos bebés pueden tener ampollas grandes al nacer y en otros comenzar poco después del nacimiento. Las excoiraciones de la piel, el frotamiento e incluso el incremento de la temperatura ambiente puede hacer que se formen ampollas.

Todos los diferentes tipos de epidermólisis ampollar generalmente son hereditarios. Por lo tanto, tener antecedentes familiares de esta enfermedad, especialmente uno de los padres afectado, es un factor de riesgo. El patrón hereditario puede ser dominante o recesivo. Una forma dominante significa que un descen-

diente puede heredar el gen o rasgo de uno de los padres afectados, mientras que la forma recesiva significa que ambos padres deben portar un gen y transmitirlo a la descendencia para que el bebé o niño resulte afectado. Las formas recesivas de la epidermólisis ampollar tienden a ser más graves. El rasgo distintivo de estas condiciones es la formación de ampollas grandes llenas de líquido que se desarrollan en respuesta a un trauma menor. Algunos bebés pueden tener ampollas grandes al nacer y en otros comenzar poco después del nacimiento. Las excoiraciones de la piel, el frotamiento e incluso el incremento de la temperatura ambiente puede hacer que se formen ampollas. En las formas graves, la cicatrización después de las ampollas puede causar deformidades, fusión de los dedos de las manos y de los pies, y deformidades por contracturas en dedos, codos y rodillas. Si hay compromiso de la boca y el estómago, las ampollas y la cicatrización llevan a que se presenten dificultades para alimentarse y deglutir.

